Original Articles Korean Circulation J 1998;28(7):1131-1140

심장 점액종의 임상적 고찰 : 33년간의 경험분석

연세대학교 의과대학 심장혈관센터, 심장내과학교실,[1] 흉부외과학교실,[2] 병리학교실[3]
강웅철[1] · 하종원[1] · 장병철[2] · 권진욱[1] · 임세중[1] · 정남식[1]
조승연[1] · 김성순[1] · 강면식[2] · 조상호[3] · 조범구[2]

A Review of Cardiac Myxoma : 33-year Experience in a Single Institution

Woong-Chol Kang, MD[1], Jong-Won Ha, MD[1], Byung-Chul Chang, MD[2], Jin-Wuk Kwon, MD[1], Se-Joong Rim, MD[1], Namsik Chung, MD[1], Seung Yun Cho, MD[1], Sung Soon Kim, MD[1], Meyun Shick Kang, MD[2], Sang-Ho Cho, MD[3] and Bum Koo Cho, MD[2]

[1]Cardiology Division, [2]Division of Cardiothoracic Surgery, [3]Department of Pathology, Yonsei University, College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Background and Objectives : Cardiac myxomas are uncommon. Early diagnosis and treatment are essential to reduce morbidity or mortality. Before 1970, preoperative diagnosis was difficult. With the development of echocardiography, a correct diagnosis is made before operation. We reviewed our clinical experience in diagnosis and management of 52 cases of myxomas seen over a 33-year period, 1966 to 1998. **Patients and Methods** : There were 20 males (38%) and 32 females (62%) ; age range 7 -80. All the patient's medical records were reviewed. In twenty-five patients in whom echocardiographic features could be reviewed, clinical fetures were compared according to two distinct echocardiographic features ; Round and polypoid type. **Results** : Eighty-four percents of the presenting symptoms were cardiac origin while systemic embolism (SE) accounted for 15%. Echocardiography was used most often for diagnosis. The myxomas were located in the left atrium in 50 (96%), right atrium in 2 (4%). One patient had multiple myxoma. The incidence of SE was significantly higher in polypoid type than in round type (58% vs 0%, $p<0.05$). Multivariate regression analysis revealed polypoid type was the only independent predictor of SE($p=0.0029$). Follow-up duration was ranged from 1 to 266 months. There was no deaths associated with myxoma. One patient presented with a recurrence 3 years after resection, and reoperation was performed uneventfully. **Conclusion** : Due to the nonspecific presentation of myxoma, a high index of suspicion is needed. Surgical excision of myxoma can be considered curative with excellent long-term result. However, because of high possible occurrence of SE, a close attention should be given to those patients who have myxoma of polypoid type. **(Korean Circulation J 1998;28(7):1131-1140)**

KEY WORDS : Cardiac myxoma · Systemic embolism · Echocardiography · Surgical excision.

서 론

원발성 심장종양은 드문 질환으로 부검시 약 0.00 17~0.28% 정도의 빈도로 보고되고 있으며[1] 이중 70~80%는 양성종양이다. 심장 점액종(cardiac myxoma)은 양성종양의 약 50%를 차지하며 심장과 심막

논문접수일 : 1998년 6월 9일
심사완료일 : 1998년 7월 21일
교신저자 : 하종원, 120 - 752 서울 서대문구 신촌동 134 연세대학교 의과대학 심장혈관센터
전화 : (02) 361 - 7071 · 전송 : (02) 363 - 7690
E - mail : jwha@yumc.yonsei.ac.kr

에서 기원하는 종양의 24%를 차지하는 가장 흔한 종양이다.[2] 심장 점액종은 1952년 Kirkeby와 Leren[3]에 의하여 처음으로 임상적으로 진단되었으며 1954년 Crafoord[4]에 의해 체외순환을 이용한 수술방법으로 성공적으로 제거됨으로서 주목받게 되었다.

심장 점액종은 전 연령층에서 발생할 수 있으나 대개 70%이상이 성인, 특히 50대 이후의 여성에서 발생하며,[5][6] 심장내 위치는 주로 좌심방에서 호발하고[7][8] 그외 우심방, 심실내 및 승모판막 등에도 발생하는 것으로 보고되고 있다.[9][10] 심장 점액종은 판막의 기능 장애와 종양의 색전에 의한 타부위의 경색을 야기하여 치명적인 결과를 초래할 수 있으므로 조기 진단에 이은 신속한 외과적 절제술이 필요하나 증상이 비특이적이고 다양하여 심초음파가 도입되기 전에는 진단에 어려움이 많았다.[11][12] 초기에는 대부분이 승모판 질환으로 오인되어 수술후에 진단되는 경우가 많았으나 최근 심초음파등 진단기술의 발달로 인하여 수술전 정확한 진단에 의한 치료가 가능하게 되었다.[13]

본 연구의 목적은 1966년 7월부터 1998년 3월까지 33년간 수술로 확진된 52명의 심장 점액종의 환자의 임상 양상 및 심초음파 소견을 분석하고 심초음파로 관찰된 종양의 형태와 환자의 임상 양상 및 전신 색전증과의 연관성을 살펴보고 이들 환자의 장기 임상 경과를 관찰하고자 함이다.

환자 및 방법

대상 환자

1966년 7월부터 1998년 3월까지 33년간 원발성 심장 점액종의 진단하에 연세대학교 신촌 세브란스 병원에 입원하여 수술받은 52명의 환자를 대상으로 하였다. 전 환자의 의무 기록을 내원시 임상 증상, 청진 소견, 신체 검사, 외래 추적 결과 중심으로 조사하였고 단순 흉부 촬영, 심전도, 심초음파, 심도자술, 병리등의 검사소견 및 수술 소견을 관찰하였다.

심초음파 검사

52명의 환자중 48명(92%)의 환자에서 심초음파 검사를 시행하였으며 경흉부 심초음파와 경식도 심초음파를 둘다 시행한 경우가 13례, 경흉부 심초음파만 시행한 경우가 34례였고 1례에서는 경식도 심초음파만 시행하였다. 경흉부 심초음파를 시행한 경우 2D-심초음파와 더불어 M mode 심초음파를 시행하였다. 1990년 이후 시행한 25명의 환자의 심초음파 소견은 비디오 테이프에 기록하였으며 이중 M-mode 심초음파 소견은 분당 50 mm의 속도로 strip chart recorder에 기록하였다. M-mode 초음파를 이용하여 좌심방의 내경 및 좌심실의 수축기 및 이완기말 내경을 측정하였다. 좌심실의 구혈률은 modified Quinones 방법을 이용하여 측정하였다. 비디오 테이프에 기록되어 종양의 형태 및 움직임을 관찰할 수 있었던 25명의 환자를 2개의 집단으로 분류하였는데 심초음파상 모양이 둥글거나 타원형이면서 표면이 매끄러운 경우를 round 형(Fig. 2)으로, 표면이 거칠고 불규칙한 경우를 polypoid 형(Fig. 3)으로 분류하였고 운동성에 따라서 역시 2개의 집단으로 분류하였는데 수축기와 이완기때 종양의 위치가 변하면서 승모판륜 위치를 기준으로 이완기시 승모판륜을 지나 좌심실로 넘나드는 경우를 prolapsing 형(Fig. 3)으로, 그렇지 않은 경우를 nonprolapsing 형(Fig. 2)으로 분류하였다.

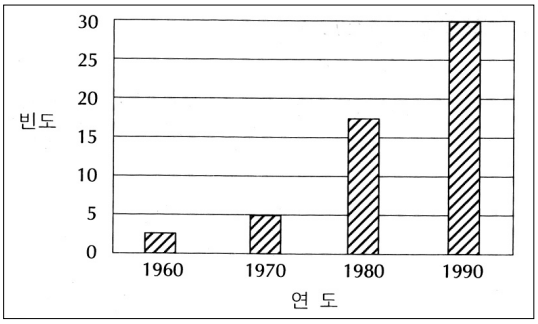

Fig. 1. Incidence of cardiac myxoma.

통계분석

모든 수치는 평균±표준편차로 나타내었다. 종양의 형태에 따른 성별, 종양의 위치, 운동성, 색전증 유무의 차이를 알아보기 위해 χ^2 검정을 사용하였고, 종양 형태에 따른 양군간의 진단시 나이, 증상 기간등의 비교는 t 검정을 사용하여 분석하였으며 색전증의 위험인자를 분석하기 위해 로지스틱 회귀분석을 사용하였다. p 값이 0.05 이하인 경우 통계적으로 유의하다고 판정하였다.

결 과

환자의 특징

1966년 7월부터 1998년 3월까지 총 52명의 환자

가 수술후 심장 점액종으로 확진되었다. 진단 당시 환자들의 평균연령은 47.6±16.5세였고 범위는 7세에서 80세까지였다. 총환자의 64%가 30세에서 60세 사이에 있었으며 남자가 20명(38%), 여자가 32명(62%)이었다(Table 1). 연도에 따른 발생 빈도를 보면 최근들어 빈도가 증가하는 양상을 보였다(Fig. 1).

임상 양상

대부분의 환자들이 심장과 관련된 증상을 호소하였고(84%) 증상 발현에서 진단시까지 평균기간은 17.8±35.5개월이었다(Table 1). 수술 전 증상으로는 혈로차단에 의한 증상이 많아서 운동시 호흡곤란이 34례(69%), 심계항진이 14례(27%), 기침이 16례(31%) 있었고 Raynaud현상을 보인 경우도 1례 있었다. 종양편에 의한 색전 증상은 총 8례(15%)에서 관찰되었으며 대부분 뇌졸중으로 7례의 환자가 실신을 경험하였거나 반신 마비 등의 증상이 있었다. 그리고 1례는 말초 동맥색전증으로 색전술 시행후에 심장 점액종이 의심되어 심초음파 검사후 심장 점액종으로 진단 받았다. 우심방 점액종은 2례가 있었는데 폐색전증을 의심할만한 소견은

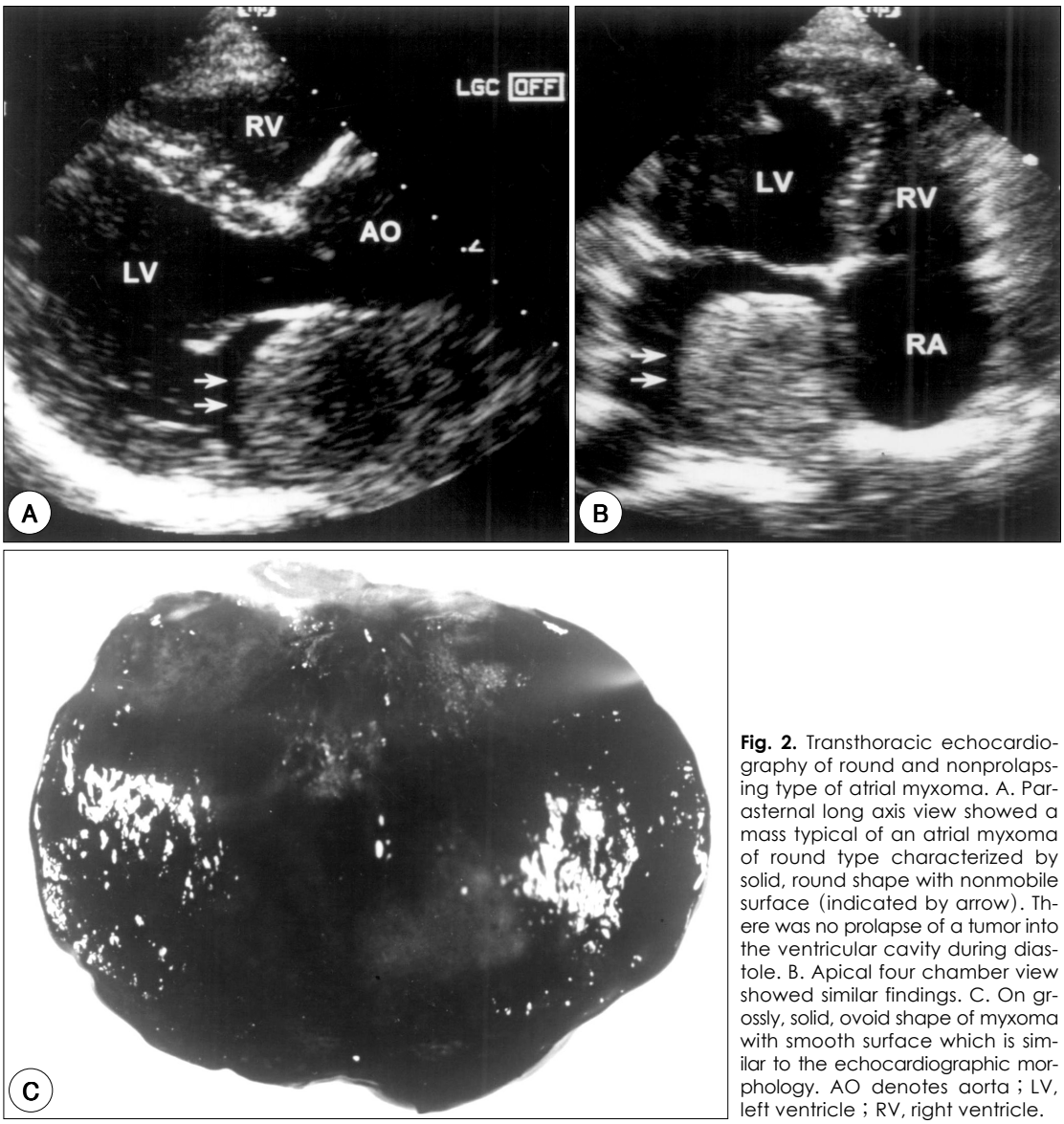

Fig. 2. Transthoracic echocardiography of round and nonprolapsing type of atrial myxoma. A. Parasternal long axis view showed a mass typical of an atrial myxoma of round type characterized by solid, round shape with nonmobile surface (indicated by arrow). There was no prolapse of a tumor into the ventricular cavity during diastole. B. Apical four chamber view showed similar findings. C. On grossly, solid, ovoid shape of myxoma with smooth surface which is similar to the echocardiographic morphology. AO denotes aorta ; LV, left ventricle ; RV, right ventricle.

관찰되지 않았다. 피로감, 체중감소, 발열, 관절통 및 식욕 부진 등의 전신 증상은 대상 환자의 약 1/2에서 관찰할 수 있었다(Table 2). 4명(8%)의 환자는 증상없이 선별검사로 진단 받았는데 그 중 1례는 가족성 점액종 의심하에 검사후 내분비 질환 및 피부 병변과 동반되는 복합 심장 점액종으로 진단 받았다. 세균성 심내막염을 보

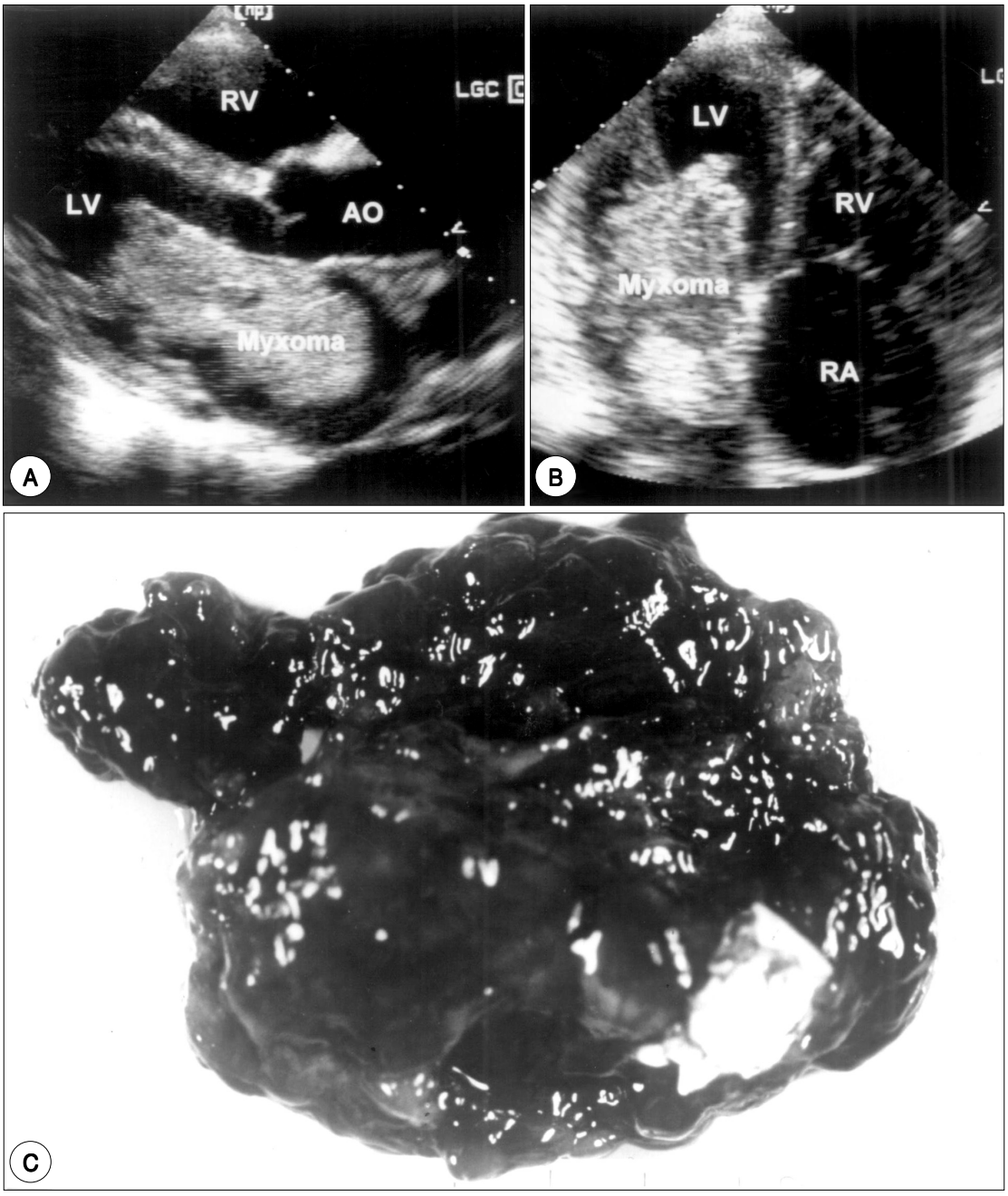

Fig. 3. Transthoracic echocardiography of polypoid and prolapsing type of atrial myxoma. A. Parasternal long axis view showed a mass typical of an atrial myxoma of polypoid type characterized by soft, irregular shape with mobile surface. B. Apical four chamber view showed the prolapse of the tumor into the ventricular cavity during diastole. C. On grossly, soft, irregular and friable shape of myxoma which is also similar to the echocardiographic images. Abbreviation as in Fig. 2.

Table 1. Patient's population

Total patients		52
Sex	Male	20 (38%)
	Female	32 (62%)
Age (yrs)		47.6±16.5 (7 - 80)
Sx duration (months)		17.8±35.5 (1 - 180)

Sx : symptom, yrs : years

Table 2. Preoprative symptom

	No of patients	%
Obstructive symptom		
Exetional dyspnea	36	69
Palpitation	14	27
Cough	16	31
Embolic symptom		
Cerebral artery	7	13
Peripheral artery	1	2
Systemic symptom		
Fatigue	26	50
Wt.loss	9	17
Fever	7	13
Arthralgia	1	2
Anorexia/nausea	9	17
Raynaud's phenomenon	1	2

Wt. : weight

인 1례의 환자에서는 발열, 오한, 결막하 출혈등이 관찰되었고 혈액 배양검사상 포도상 간균이 배양되었으며 수술 후 감염성 점액종을 관찰할 수 있었다.

신체 검사

신체 검사상 심장에 이상소견이 관찰된 경우는 총 33례(64%)로 수축기 심잡음이 16례(31%), 확장기 심잡음이 10례(19%), 수축기 및 확장기 심잡음이 6례(12%)에서 청진되었다. 제1심음이 항진된 경우는 13례(25%), Tumor plop은 2례(4%)에서 청진되었다. 간비대는 13례(25%)에서 있었다.

점액종의 위치

점액종의 위치를 보면 50례(96%)가 좌심방에서 관찰되었고 나머지 2례(4%)는 우심방에 위치하고 있었다. 좌심방에 위치한 점액종의 대부분은 난형와(fossa ovalis)에 위치하고 있었는데 50례중 42례(81%)가 이 부위에 위치

Table 3. Location of tumor

	No of patients	%
Lt. Atrium	50	96
Fossa ovalis	42	81
Septum lower portion	1	2
Interatrial groove	1	2
Free wall	3	6
Posterior wall	2	4
Appendage	1	2
Multiple site (septum)	1	2
Rt. Atrium	2	4
Septum	1	2

Lt. : left, Rt : right

하고 있었고 그 밖에 심방 중격의 하부에서 1례(2%), 심방 간구(interatrial groove)에서 1례(2%), 좌심방의 외측벽에서 3례(6%) 그리고 좌심방이에서 1례(2%)가 관찰되었다. 우심방에 위치한 점액종 2례 중 1례는 심방 중격에서, 다른 1례는 Koch triangle에서 관찰되었다. 다발성 점액종을 보인 1례에서는 3개의 종양의 관찰되었는데 모두가 심방 중격에 위치하고 있었다(Table 3).

검사 소견

흉부 단순 촬영 검사 소견으로는 승모판막 질환을 의심할만한 소견을 보인 경우가 10례(45%), 심비대는 6례(27%)에서 관찰되었고 정상 소견을 보인 경우는 8례(36%)였다. 수술전 심전도 소견은 14례(27%)에서 정상 소견을 보였고 그외 좌심방 비대소견 15례(29%), 심방세동 7례(13%), 기타 좌심실 비대, 우심실 비대소견을 보였다(Table 4). 혈색소가 10 gm%이하로 빈혈 소견을 보인 경우가 6례(12%)에서 관찰되었고 혈소판 감소증이 3례(6%)에서 관찰되었다. 백혈구가 10,000/mm^3 이상으로 증가된 경우가 8례(15%) 있었고 이중 1례는 감염성 심내막염이 동반되어 있었다. 모든 예에서 시행하지 않았지만 적혈구 침강속도가 40 mm/hr 이상 증가된 경우가 33%(4/12), CRP가 양성인 경우가 71%(10/14), γ - globulin이 증가된 경우가 55%(6/11)에서 관찰 되었고 Anti Streptolysin O 수치가 200 IU/ml 이상인 경우가 30% (4/13)였다.

심초음파 소견

1977년 이전에 수술 받은 4명의 환자는 심혈관 조

Table 4. ECG finding

	No. of patients	%
Normal	14	27
LAE	15	29
LVH	5	10
RVH	10	20
Sinus tachycardia	7	13
Sinus bradycardia	1	2
Atrial fibrillation	7	13
RBBB	2	4

LAE : left atrial enlargement
LVH : left ventricular hypertrophy
RVH : right ventricular hypertrophy
RBBB : right bundle branch block

Table 5. Echocardiographic finding (N=25)

	No. of patients	%
Round	13	52
Polypoid	12	48
Prolapsing	17	69
Non prolapsing	8	32
Calcification	6	24
Necrotic lesion	3	12
		(N=35)
LVEDD (> 54 mm)	6	17
LAD (> 44 mm)	19	54
LVEF (< 54%)	6	17
Pericardial effusion	3	9

LVEDD : left ventricular end diastolic diameter
LAD : left atrial diameter
LVEF : left ventricular ejection fraction

영술만을 시행받았고 이후 수술받은 환자중 4명은 심초음파와 심혈관 조영술을 둘다 시행받았으며 나머지 44명의 환자는 심초음파만 시행받고 수술을 받았다. 심초음파 검사를 받은 48명의 환자중 1993년 이전에 진단 받은 34명의 환자들은 경흉부 심초음파만 시행, 이면성 심초음파와 M mode 심초음파에 의해 진단 받았고 경식도 심초음파가 도입된 1993년 이후에 진단 받은 13명의 환자는 경흉부 심초음파와 경식도 심초음파를 시행받았고 외부에서 경흉부 초음파를 시행받은 1명의 환자는 경식도 심초음파만 시행 받았다. 분석 가능했던 35명 환자의 심장 초음파 소견을 보면 좌심방의 크기가 증가된 경우는 19명(54%)이었고 좌심실 구혈률이 감소된 경우와 이완기 좌심실의 크기가 증가된 경우가 각각 6명(17%)이었다. 또한 3명(9%)의 환자에서 심낭 삼출을 관찰할 수 있었다(Table 5). 이중 비디오 테이프를 통해 분석이 가능하였던 25례의 소견을 보면 6례에서 석회화가 동반되어 있었으며, 3례에서 괴사병변을 관찰 할 수 있었다. 또한 이 환자들을 대상으로 점액종의 모양 및 운동성에 따른 임상양상을 알아보기 위해 점액종을 2개의 집단으로 분류하였는데 round 형이 13례(52%), polypoid 형이 12례(48%)였고 prolapsing 형이 17례(68%), nonprolapsing 형이 8례(32%)였다.

수술 및 병리 소견

심장 점액종으로 진단된 모든 환자에서 진단 직후 수술을 시행하였다. 점액종에 의해 판막 및 판막하 구조물이 심하게 변형된 경우가 5례 있었는데 이중 1례에서 승모판 치환술을, 3례에서 승모판 판막윤 성형술을 시행하였으며, 우심방 점액종 환자 1례에서 삼첨판 판막윤 성형술을 시행하였다. 41명(79%)의 환자에서 점액종 제거 후에 생긴 심방 중격 결손을 patch repair시행하였고 비교적 결손이 적었던 9례(17%)에서는 direct suture만 시행하였다. 2(4%)례에서는 심방 중격의 결손 없이 종양 제거술이 가능하였다. 점액종의 병리소견을 보면 종양의 크기는 평균 6.3×4.6×3.7 cm이었고 무게는 평균 53.3g(40~100)이었다. 종양의 모양은 수술전 심초음파에서 관찰된 모양과 일치하였다. 종양경(stalk)은 36례에서 관찰되었고 22례(44%)에서 종양내 출혈을, 6례(12%)에서 종양내 석회화를 관찰할 수 있었으며 1례에서 혈전을 관찰할 수 있었다.

종양의 형태에 따른 색전증의 빈도 및 임상 양상의 차이

심장 점액종의 형태에 따른 임상 양상을 보면 polypoid 형 점액종이 round형 점액종에 비해 젊은 연령에서 진단되었고($p<0.05$) nonprolapsing 형보다는 prolapsing 형인 경우가 많았다($p<0.05$). 또한 색전증의 발생률이 polypoid 형에서 의미있게 증가되어 있음을 알 수 있었고($p<0.05$) 다변량 판별 분석 결과 종양의 모양이 색전증의 발생에 가장 중요한 인자임을 알 수 있었다(Table 6 and 7).

장기 추적 관찰 결과

외래 추적은 41명의 환자에서 이루어졌는데 추적기간은 1개월에서 266개월로 평균 77.2±68.9개월이었

Table 6. Morphological classification (n=25)

	Round	Polypoid	p
No. of patients	13	12	
Sex (M/F)	4/9	7/5	NS
Age (yrs)	61.5±10.1	48.8±13.0	p=.011
Sx. duration (mon)	26.4±56.4	11.3±16.5	NS
Location (L/R)	11/1	11/0	NS
P/NP	6/7	11/1	p=.030
Embolism (%)	0	58	p=.002
Size (cm)	5.7± 2.2	6.2± 2.4	NS

yrs : years, mon : months, L : left, R : right, P : prolapsing
NP : nonprolapsing, NS : not significant

Table 7. Risk factor of embolism (n=25)

	Embolism (+)	Embolism (-)	p
No. of patients			
Sex (M/F)	2/5	6/12	NS
Age (yrs)	46.3±16.5	58.9±9.9	NS
Round/Polypoid	0/7	13/5	p=.0029
P/NP	6/1	11/7	NS
Size (cm)	5.8± 2.9	6.2± 2.0	NS

yrs : years, P : prolapsing, NP : nonprolapsing
NS : not significant

다. 울혈성 심부전(좌심실 구혈률=31%)이 있었던 1례의 환자가 수술후 36개월에 사망하였고 그외 점액종과 관련된 사망은 없었다. 2례의 환자는 각각 위암과 뇌졸중 후유증으로 사망하였다. 1례의 좌심방 점액종 환자에서 수술후 3년 뒤에 재발하였는데 재수술을 시행받고 현재 외래 추적 관찰중이다.

고 찰

환자의 특징 및 종양의 위치

심장 점액종은 어느 연령에서나 발생 가능하나 주로 30세에서 60세 사이에 호발하고 발생 빈도는 여자에서 남자보다 2배 가량 더 높은 것으로 알려져 있다.[5)6)] 대부분의 점액종은 심장내 단독으로 발생하며 약 75%는 좌심방에 발생하고 20%는 우심방에, 나머지 5%는 좌우심실에 발생하며 그외 다발성으로 발생하기도 한다.[7)8)] 본 연구에서 보면 대상환자의 평균연령은 47.6세로 기존의 보고와 유사하였으나 7세에서 80세까지 전연령층에서 발생했음을 알 수 있으며 전체 64%가 30세에서 60세사이에서 발생하였다. 남자가 20명(38%), 여자가 32명(52%)으로 비교적 여자에 호발하였으며 종양의 위치는 좌심방이 50례, 우심방이 2례로 좌심방이 96%로 다른 문헌보고보다 훨씬 높은 빈도를 나타내었다.

임상 양상 및 심초음파 소견

임상 양상은 종양의 크기, 위치, 경(stalk)의 유무, 성장 속도에 따라 다양하게 나타날 수 있는데 크게 혈류 차단에 의한 폐쇄증상, 색전증 및 전신증상으로 나눌 수 있다.[14)] 첫째, 혈류 차단에 의한 증상은 점액종에 의해 심장 판막의 기능 장애에서 비롯되는 것으로 종양의 크기, 운동성에 따라서 증상의 정도가 좌우되고 특징적으로 환자의 체위에 따라서 증상의 정도와 임상소견이 변할 수 있다. 점액종의 크기가 작을때는 증상이 없다가 종양이 성장하면서 점액종의 위치와 관련한 여러 가지 증상을 야기한다. 점액종이 좌심방에 위치하는 경우 승모판 협착증 또는 부전증과 비슷한 증상이 유발되고 우심방 점액종인 경우 삼첨판 협착 또는 부전, 교액성 심낭염, Ebstein씨 기형 등과 감별해야 한다. 점액종의 마찰로 인해 판막이나 건(chordae)이 손상되기도 하는데 이런 경우 점액종 수술시 판막수술을 같이 하게 된다. 본 연구에서도 판막 치환술 또는 판막 성형술을 시행한 경우가 5례 있었다. 둘째 색전증에 의한 증상은 약 30~45%의 환자에서 발생하는데 이로 인한 사망률 및 질병률이 높은 것으로 알려져 있다.[15)] 따라서 젊은 사람에게서 색전증이 있거나 정상 동률동인 장년에서 색전증이 있다면 점액종의 유무를 확인해 보는 것이 임상적으로 중요하다 하겠다. 심장 점액종이 좌심방, 좌심실 위치하는 경우에는 전신혈관을 따라 뇌, 신장, 대동맥 분지, 하지동맥 등에 색전증이 발생하고 우심방, 우심실에 위치할 경우에는 폐혈관 색전증을 유발할 수 있다. 색전의 발생은 종양의 분절이나 해리종양에 의한 혈전 또는 감염부위로부터 기인한다. 본 연구에서 보면 전체환자의 15%에서 색전증을 관찰할 수 있었으며 다른 문헌 보고보다는 빈도가 비교적 적었다. 대부분 뇌색전증이었고 1례에서 말초동맥 색전증이 관찰되었는데 이 환자는 색전 절제술 시행후 심장 점액종이 의심되어 심초음파 검사후 진단되었다. 모양에 따라 두집단으로 나누어 비교한 결과 polypoid 형 점액종이 round형 점액종에 비해 젊은 연령에서 진단되었고 nonprolapsing형 보다는 prolapsing 형인 경우가 많았다. 또한 색전증의 발생률이 polypoid 형에서 의미있게 증가되어 있음을 알 수 있었고 색전증의 위험인자를 비

교해본 결과 색전증의 발생에 심장 점액종의 모양이 가장 중요한 인자임을 알 수 있었다. 1994년에 Yukinori[16] 등은 수술후 종양의 해부학적 모양에 따라 색전증의 빈도에 차이가 있음을 보고하였는데 round 형보다 polypoid 형 점액종인 경우 색전증에 의한 증상이 더 많았다고 하였고 1995년에 Takatsugu[17] 등은 수술전 시행한 혈관 조영술상 사행성(tortuous) 혈관군의 수가 round 형 점액종보다 polypoid 형 점액종에서 적었고 이런 경우 색전증의 빈도가 많았다고 보고 하였다. 위의 연구와 비교해 볼 때 본 연구는 색전증의 위험도를 수술전에 심초음파를 이용한 비침습적인 방법으로 예<END OF DOUBLE>측할 수 있다는데 그 의의가 있다고 할 수 있다. 셋째 전신 증상은 점액종 환자의 약 90%에서 나타나며 발열, 체중감소, 빈혈, 관절통 및 Raynaud현상 등이 있으며 이는 본 연구에서도 다양하게 관찰할 수 있었다. 검사소견상 백혈구 증가, 적혈구 침강속도 증가, 혈청 γ-globulin증가, CRP 양성 등을 관찰할 수 있다. 이러한 증상들은 기타 질환과의 감별을 요하는데 예를 들면 아급성 세균성 심내막염, 교원질성 혈관질환, 급성 류마치스성열, 심근염등과 감별해야 한다. 전신 증상의 기전은 확실치 않으나 일시적인 감염, 종양 내로의 출혈, 종양 퇴화 산물의 흡수, 면역학적 기전으로 설명하고 있다. 최근에 종양에서 분비되는 cytokine interleukin 6에 의해 이러한 증상이 발현된다는 보고가 있다.[18] 아주 드물게, 감염된 점액종에 의해 패혈증으로 이행되기도 하는데 본 연구에서도 감염된 점액종에 의한 감염성 심내막염을 보인 환자가 1례 있었다. 그외에 부정맥이 나타날 수 있는데 약 12%에서 나타나고 악성 성향이 강할수록 빈번히 나타난다.[19] 또한 심장 점액종은 뇌로 전이되기도 한다. 일반적으로는 전색증에 의해 뇌졸중을 일으키거나 혹은 무증상으로 남아 있으나 후에 진균성 동맥류(mycotic aneurysm)를 형성하기도 한다.

비전형적 심장 점액종

비전형적인 특징을 가진 심장 점액종은 여러 연령층에서 발생하는데 호발부위가 아닌 곳에 흔히 생기고 재발률이 높다. Power[20] 등에 의하면 85예의 심장 점액종 환자에서 5례가 비전형적인 소견인 다발성 피부 색소의 병변, 유방의 점액종, 섬유선종, 피부 점액종 등을 포함하고 있고 이 5례중 4례가 다발성 심장 점액종이었으며 4례중 3례에서 재발되어 외과적 절제술을 받았다. 이러한 복합 심장 점액종은 가족적으로 발생하기도 하는데 이러한 이유로 복합 심장 점액종을 가진 환자의 가족에게도 선별적인 검사가 요구된다.[21] 본 연구에서 보면 누나가 심장 점액종으로 수술 받아 병력상 가족성 심장 점액종이 의심됐던 무증상인 환자가 선별검사로 진단되어 수술을 받았는데 이 환자에서도 다발성 점액종이 관찰되었다. 이 환자는 내원 당시 말단비대증과 피부와 점막의 자반증, 고환의 석회성 종괴등이 관찰되어 후에 점액종과 상기 질환이 동반되어 나타나는 카니 복합 증후군(Carney complex)로 진단되었다.[22]

심장 점액종의 재발

심장 점액종의 재발은 1967년 Gerbode 13)등이 처음 보고되었고 약 7%에서 재발한다고 알려져 있다. 대부분 수술후 4년 이내에 재발한다고 보고되고 있으나 10년과 14년만에 재발된 경우도 보고된 바 있다.[15] 재발의 원인으로는 불완전한 또는 부적절한 절제, 수술중 심장내 타부위로 착상되는 경우, 색전후 다시 돌아오는 경우, 다발성으로 발생하는 경우, 양성에서 악성으로 전환되는 경우, 전구 조직에서 다시 종양이 생기는 경우 등이 제시되고 있다. 재발의 대부분은 가족성 점액종인 경우가 많고 산발성 점액종인 경우 1~3%로 재발률이 낮고 그 기전도 불완전한 절제술에 의한 경우가 대부분이다. 본 연구에서는 수술후 3년만에 재발된 1례의 점액종을 관찰할 수 있었는데 비전형적인 점액종에 의한 재발이라기 보다는 불완전한 절제가 그 재발 원인으로 생각된다.

진 단

임상증상, 이학적 소견, 흉부 단순 촬영, 심전도 소견 등은 비특이적어서 진단에 큰 도움이 못된다. 심도자법이나 심혈관 조영술은 심장 점액종 확진에 사용할 수 있는 방법이나 조영술에 따른 부작용과, 특히 심도자술때 도자 삽입에 의한 색전증의 위험성이 문제이다. 따라서 최근에 진단은 비침습적인 심초음파 검사가 가장 용이하고 중요한 검사이다. Dein[23]등은 대부분의 환자들이 심장 초음파 단독으로 심장 점액종의 진단이 가능하다고 보고하였다. 본 연구에서 보면 최근에는 심도자 및 심혈관조영술을 시행하지 않고 심초음파 검사만으로 수술을 시행하였다. 본 연구에서 연도별 심장점액종의 발생률을 보면 최근 들어 빈도가 증가함을 알 수 있는데 이는 실질적인 발생률의 증가보다는 심초음파등

진단 기술의 발달에 따른 진단률이 높아진 것으로 생각되며 이는 대상환자 52명중 무증상인 4례(8%)의 환자가 선별검사로 진단되었다는 점에서도 유추해 볼 수 있다. 심초음파는 종양의 크기, 위치, 경(stalk)의 유무 및 부착 부위, 종양에 의한 혈로 차단 여부 등을 알 수 있을 뿐만 아니라 종양내 낭성 병변, 석회화, 괴사부분 등도 관찰할 수 있다. 본 연구에서 보면 초기의 4례는 심도자술만 시행하였고 이후 4례에서 심도자술과 심초음파를 시행하였으며 나머지는 심초음파만 시행하였다. 심도자술과 심초음파를 병행한 집단과 심초음파만를 시행한 두집단 모두에서 위양성, 위음성이 없었으나 심도자술만 시행한 초기의 환자들 중 1례만 수술전 심장 점액종으로 진단되었고 나머지 3례는 승모판 협착증 의심하에 수술을 시행하여 진단되었다. 심혈관 조영술은 심초음파로 진단이 어렵거나 또는 관상동맥 질환이 의심되는 경우 시행하는 것이 바람직하다 하겠다.

치 료

심장 점액종은 수술적 치료가 원칙이며 진단이 내려지면 가능한 빨리 수술을 진행하는 것이 중요하다. 판막의 폐쇄나 기능 이상, 색전에 의한 합병증이나 사망을 초래 할 수 있고 약 8%의 환자가 수술을 기다리는 동안 사망하였다는 보고도 있다.[24] 점액종의 절제시 수술중에 발생하는 색전이나 수술후 재발하는 것이 문제인데 양심방절개술을 이용하면 모든 심방 및 심실을 세밀히 관찰할 수 있어 다발성 점액종의 존재 및 종양조직의 잔존여부를 충분히 확인하여 예방할 수 있다. 종양 제거 후 충분한 용액 세척 및 주위 판막의 세심한 관찰이 요구되며 점액종의 유착 및 마찰로 인한 판막 손상이 심한 경우에는 판막 성형술 또는 판막 치환술도 고려해야 한다. 본 연구에서는 모든 환자에서 진단 직후 수술을 시행하였으며 점액종에 의해 판막 및 판막하 구조물의 변형이 심한 1례에서 승모판 치환술, 3례에서 승모판 판막윤 성형술을 시행하였고 우심방 점액종 환자 1례에서도 삼첨판 판막윤 성형술을 시행하였다.

장기 추적 관찰

심장 점액종은 수술 후 우수한 성적을 보이며 다발성, 비전형적, 가족성 점액종인 경우를 제외하고는 재발률이 아주 낮은 것으로 알려져 있다. 따라서 수술 후 3년 동안은 매년 검사를 시행하고 이후에는 임상적으로 재발이 의심될 때 검사하도록 권하고 있다.[25] 본 연구에서 보면 추적 관찰기간동안 심장 점액종과 관련된 사망은 없었고 1례의 환자가 수술 후 3년뒤에 재발하였는데 재수술 받고 현재 재발없이 외래 추적 관찰중으로 수술후 예후가 좋음을 알 수 있었다. 그리고 나머지 환자들의 현재 임상적인 상태는 전화면담으로 확인하였는데 재발을 의심할 만한 특이한 소견은 없었으나 모든 환자에서 심초음파를 다시 시행하지 않았기 때문에 재발여부는 정확히 알 수 없었다.

요 약

연구배경 :

원발성 심장 종양은 드문 질환으로 부검시 약 0.0017~0.28% 정도의 빈도로 보고되고 있으며 이중 70~80%는 양성 종양이다. 심장 점액종은 양성종양의 약 50%를 차지하며 심장과 심막에서 기원하는 종양의 24%를 차지하는 가장 흔한 종양이다. 심장 점액종은 전 연령층에서 발생할 수 있으나 대개 70% 이상이 성인, 특히 50대 이후의 여성에서 발생하며, 심장내 위치는 주로 좌심방에 호발하고 그외 우심방, 심실내 및 승모판막 등에도 발생하는것으로 보고되고 있다. 심장 점액종은 판막의 기능 장애와 종양의 색전에 의한 타부위의 경색을 야기하여 치명적인 결과를 초래하므로 조기 진단에 이은 신속한 외과적 절제술이 필요하나 증상이 비특이적이고 다양하여 심초음파가 도입되기 전에는 진단에 어려움이 많았다. 초기에는 대부분이 승모판 질환으로 오인되어 수술후 진단되는 경우가 많았으나 최근 심초음파등 진단기술의 발달로 인하여 수술전 정확한 진단에 의한 치료가 가능하게 되었다. 본 연구의 목적은 심장 점액종의 환자의 임상양상 및 심초음파 소견을 분석하고 심초음파로 관찰된 종양의 형태와 환자의 임상양상 및 전신 색전증과의 연관성을 살펴보고 이들 환자의 장기 임상 추적 결과를 관찰하고자 함이다.

방 법 :

1966년 7월부터 1998년 3월까지 33년간 원발성 심장 점액종의 진단하에 연세대학교 신촌 세브란스 병원에 입원하여 수술받은 52명의 환자를 대상으로 하였다. 전 환자의 의무 기록을 내원시 임상 증상, 청진 소견, 신체 검사, 외래 추적 결과 중심으로 조사하였고 검사 소견으로는 단순 흉부 촬영, 심장 초음파, 심전도, 심도자술, 수

술 소견 및 병리 소견을 관찰하였다. 52명의 환자중 48명(92%)의 환자에서 심초음파 검사를 시행하였다. 1990년 이후 시행한 25명의 환자의 심초음파 소견은 비디오 테이프에 기록하였다. 비디오 테이프에 기록되어 형태 및 움직임이 관찰가능하였던 25명의 환자를 심초음파상 모양에 따라 round 형과 polypoid 형의 2개의 집단으로 분류하였고 운동성에 따라서 prolapsing 형과 nonprolapsing 형의 2개의 집단으로 분류하였다. 통계는 χ^2 검정, t 검정, 로지스틱 회귀분석을 사용하였다. p 값이 0.05이하인 경우 통계적으로 유의한 것으로 판정하였다.

결 과 :

1) 환자의 연령분포는 7세에서 80세 사이로 평균 47.6세였고 남자가 20명, 여자가 32명이었다.

2) 수술전 증상으로는 운동시 호흡곤란, 심계항진, 실신, 발열, 체중감소, 뇌 졸중등 다양한 동반증상이 있었다.

3) 심장 점액종 52례 중 50례가 좌심방 점액종이었고 우심방에서 2례가 발 견되었으며 1례의 다발성 점액종이 관찰 되었다.

4) 모양에 따른 임상 양상을 보면 polypoid형 점액종이 round형 점액종 에 비해 젊은 연령에서 진단되었고 nonprolapsing 형보다 prolapsing형인 경우가 많았으며 색전증의 발생률이 polypoid형에서 의미있게 증가되어 있음을 알 수 있었다.

5) 외래 추적 관찰중 1례에서 재발이 있었고 재수술 후 재발은 없었으며 수 술후 심장 점액종에 의한 조기 및 만기 사망례는 없었다.

결 론 :

심장 점액종은 절제가 가능하고 수술 후에 재발률이 낮으며 예후가 좋다. 또한 심초음파상 polypoid 형으로 분류될 경우 전신 색전증이 발생할 가능성이 높으므로 진단 즉시 수술을 시행하는 것이 전신 색전증의 발생을 줄일 수 있다.

중심 단어 : 심장 점액종 · 심초음파 · 수술.

REFERENCES

1) Castells E, Ferran V, Calbert JM, *et al. Cardiac myxomas: Surgical treatment and recurrence. J Cardiovascular Surg 1990;31(suppl.4):6. Abstract*.
2) Miralles A, Bracamonte L, Soncul H. *Cardiac tumors: Clinical experience and surgical results in 74 patients. Ann Thorac Surg 1991;52:886-95*.
3) Kirkeby K, Leren P. *Myxoma of the heart: Polypoid tumor of the left atrium diagnosed antemortem. Acta Med Scandinav 1953;143:385-91*.
4) Crafoord C. *Discussion on late results of mitral commissurotomy. In: Lam CR, editor. International Symposium on Cardiovascular Surgery. Philadelphia: WB Saunders;1955. p.202-11*.
5) O, Neil MB, Grahl TM, Hurey EJ. *Cardiac myxoma: A clinical diagnosis challenge. Am J Surg 1979;138:68-76*.
6) Heydorn WH, Gamez AC, Kleid JJ. *Atrial myxoma in siblings. J Thorac Cardiovasc Surg 1973;65:484-6*.
7) Greenwood WF. *Profile of atrial myxoma. Am J Cardiol 1968;21:367-75*.
8) Gerbode FG, Kerth WJ, Hill JD. *Surgical management of tumors of the heart. Surgery 1967;61:94-101*.
9) Hubbard TF, Neil RN. *Myxoma of the right ventricle: Report of a case with unusual findings. Am Heart J 1971;81:548-53*.
10) Krause S, Adler LN, Peddy PS, Magovern GJ. *Intracardiac myxoma in siblings. Chest 1971;60:404-6*.
11) McAllister HA Jr. *Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. Curr Probl Cardiol 1979;4:8-51*.
12) Goodwin JF. *Diagnosis of left atrial myxoma. Lancet 1963;1:464-7*.
13) Nasser WK, Davis RH, Dillon JC, Taver ME, Halmen CH, Feigenbaum H, Fish C. *Atrial myxoma. Phonocardiographic, Echocardiographic, Hemodynamic and Angiographic features in nine cases. Am Heart J 1972;83:810-24*.
14) Attar S, Lee Y, Singleton R, Scherlis L, David R, McL-aughlin JS. *Cardiac myxoma. Ann Thorac Surg 1980;29:397-405*.
15) Desausa AL, Muller J, Campbell R, Batnisky S, Rankin L. *Atrial myxoma: A review of neurological complication, metastasis and recurrence. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1978;41:1119-24*.
16) Yukinori M, Hideaki S, Shinji S, Hitoshi T, Akira T. *The Surgical Treatment Of 30 Patients with Cardiac Myxomas: A Comparision of Clinical Features According to Morphological Classification. Surgery Today 1994;24:596-8*.
17) Takatsugu S, Shigeyuki M, Yuo K, Toshihiko K, Isao Y. *Left atrial myxoma: Using gross anatomic tumor types to determine clinical features and coronary angiographic findings. Chest 1995;107:674-9*.
18) Tsugiyasu K, Shigeru U, Atsushi S, Yoichi N, Yasuo M, Susumu I, *et al. Interleukin-6 and cardiac myxoma. Am J Cardiol 1994;74:965-7*.
19) Silverman NA. *Primary cardiac tumors. Ann Surg 1980;191:127-38*.
20) Powers JC, Falkoff M, Henlnle RA. *Familial cardiac myxoma: Emphasis on unusual clinical manifestations. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:782-8*.
21) McCarthy DM, Piehler JM, Schaff HV. *The significance of multiple, recurrent and complex cardiac myxomas. J Thorac Cardiovasc Surgery 1986;91:389-96*.
22) Carney JA. *Carney complex: The complex of myxomas, spotty pigmentation, endocrine overactivity, and schwanomas. Seminars in Dermatology;1995. p.90-3*.
23) Dein JR, First WH, Stinson EB. *Primary cardiac neoplasm: early and late results of surgical treatment in 42 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:502-11*.
24) Hanson EC, Gill CC, Razavi M. *The surgical treatment of atrial myxomas. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;89: 298-303*.
25) Shyamal Premaratne, Nahidh W, Hasaniya, Henry Y. *Atrial Myxoma: Experiences with 35 patients in Hawaii. Am J Surg 1995;169:600-3*.